Ueber zwei Fälle von Sklerodermie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

einer

Hohen medizinischen Fakultät
der Universität zu Leipzig

vorgelegt von

ACAD.
LUGD BAT.
BIBL.

Hermann Hensel,
approb. Arzt.
aus Königsberg i. Pr.

Leipzig.
Druck von Bruno Georgi
1906.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
zu Leipzig. 25. Januar 1906.

Referent: Herr Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Hoffmann.

Herrn Dr. P. G. Unna
in Dankbarkeit
gewidmet.

Zu der Gruppe der skerodermatischen Erkrankungen werden 3 Krankheitsbilder gerechnet, von denen das eine, Skerema neonatorum, vollständig abzutrennen ist, während die beiden anderen, die Sklerodermia circumscripta und die Sklerodermia diffusa zwar in engerem Zusammenhang stehen, aber in ihren Symptomen, Entwicklung und Prognose von einander wesentlich verschieden sind. Nach Lesser lässt sich der Verlauf der Sklerodermia diffusa in 3 Stadien einteilen. Im ersten zeigt die Haut eine ödematöse Schwellung, die sich von gewöhnlichem Oedem gleich anfangs durch grössere Festigkeit auszeichnet, weshalb es nur sehr schwer gelingt Fingereindrücke zu erzeugen. Nach gewöhnlich sehr kurzer Zeit folgt das zweite Stadium, das der eigentlichen Verhärtung, in welchem die Haut fest, verdickt, zum Teil glänzend erscheint, und wobei es auf der Höhe der Entwicklung unmöglich ist, die Haut in Falten abzuheben. Gleichzeitig mit dieser Verhärtung tritt eine abnorme Verteilung des Pigments auf, indem einzelne Partieen sehr stark pigmentiert aussehen, andere einen Mangel daran aufweisen und heller als die Umgebung, ja elfenbeinweiss, aussehen können. Die Zirkulation in den Gefässen der Haut ist bedeutend beeinträchtigt, sodass die Patienten über Kältegefühl klagen, das auch objektiv bei der Berührung zum Ausdruck kommt, „sie fühlen sich an wie ein gefrorener Leichnam“. Im dritten Stadium tritt dann

eine Hautatrophie auf, so dass die anfangs verdickte Haut dünn wird und sich wie Pergamentpapier anfühlt. Auf den Stellen, wo die Haut unmittelbar einem Knochen anliegt, bleibt sie auch jetzt noch fest mit demselben verbunden, ohne dass es möglich ist, sie in Falten abzuheben. Die Kranken gehen dann schliesslich direkt an Marasmus infolge der Sklerodermie oder an Interkurrenten, mehr oder weniger mit der eigentlichen Erkrankung zusammenhängenden Krankheiten zu Grunde.

Die klinischen Symptome der Sklerodermie waren bereits einigen Aerzten des Altertums, so dem grossen Hippokrates, bekannt, wenigstens findet man Andeutungen über die der Krankheit eigentümlichen Erscheinungen. Es erübrigt sich jedoch, die Literatur bis zum Jahre 1898 des näheren anzuführen, da dieses bereits von Notthaft in erschöpfender Weise geschehen ist, der referierend und kritisierend die ganze Sklerodermiefrage behandelt. Dieses war zum Teil bereits im Jahre 1895 von Lewin und Heller geschehen, jedoch haben diese Autoren einige wichtige Fälle übersehen, dann stieg auch die Anzahl der Veröffentlichungen in der dazwischenliegenden Zeit beträchtlich, wie anscheinend überhaupt die Sklerodermiefälle sich häuften.

Nach Notthaft stammen die ersten Angaben über Sklerodermie von dem Altmeister der griechischen Medizin, dem Koer, als Vater der Sklerodermie gilt bei vielen Thirial. Forget und Gillette trennten dann die Sklerodermie der Erwachsenen von dem Sklerema neonatorum, während Ball zuerst die Sklerodactylie beschrieben hat. Wilson, Addison und andere haben dann die Morphoea abgetrennt. Im allgemeinen gilt in letzter Zeit die einheitliche Auffassung der einzelnen Unterarten der Sklerodermie, nur rechnet Caposi die Morphoea zur Lepra wie Notthaft angiebt. Hier ist Notthaft zu einer Auffassung Caposis gelangt, die ich nicht teilen kann, denn soweit mir

aus Caposis gesammelten Vorlesungen selbst hervorzugehen scheint, will derselbe nur den Namen Morphoea für gewisse Formen der Lepra reserviert halten. Das Krankheitsbild, dem die Engländer diese Bezeichnung beigelegt haben, will er als lokale Sklerodermie gegenüber der diffusen bezeichnet wissen. Unna versucht eine Trennung auf mikroskopische Unterschiede zu basieren. Wenn auch die einzelnen Forscher zu einer verschiedenen Einteilung gekommen sind, stimmen doch alle im Prinzip über das Wesen dieser Erkrankung überein, auch ist die Ansicht über die Beteiligung beider Geschlechter an der Krankheit dieselbe. Nach Lewin und Heller stellt das weibliche Geschlecht einen grösseren Prozentsatz als das männliche, und von den Nationen hinwieder den grössten die Franzosen, die überhaupt mehr zu nervösen Erkrankungen neigen. Nach diesen beiden Autoren gehen sehr oft nervöse Leiden der Sklerodermie voraus, auch tritt sie öfters nach Erkältungen auf. Von Infektionskrankheiten kommen Scharlach und Erysipel als praedisponierend in Betracht. Als Prodromsymptome treten manchmal Neuralgien, vasomotorische Störungen, Abschuppung u. a. auf. Die erste Krankheitserscheinung lokalisiert sich oft an Körperteilen, die dem Herzen entfernter liegen und deshalb leicht zu Ernährungsstörungen inklinieren. Notthaft gibt dann dieselbe Einteilung des Gesamtverlaufes wie Lesser. Die Hautperspiration bleibt stets erhalten, Schweisssekretion und Sensibilität leiden manchmal. Schmerzen sind bei Sklerodermie häufig und können sowohl spontan, wie infolge von Bewegungen sich einstellen.

Als vasomotorische Besonderheiten gibt Notthaft das Entstehen von Varizen in der sklerosierten Haut an. Es kann sich auch Desquamation und Haarausfall nebst einer Reihe anderer Sekundärerscheinungen im weiteren Verlaufe der Erkrankung einstellen.

Weiterhin kann die Sklerodermie zu bedeutenden Motilitätsstörungen führen, indem die Glieder ungelenk werden, so dass der Gang äusserst schwerfällig, das Lachen und Essen behindert wird, und die Patienten sich nicht mehr allein aus- und ankleiden können.

Pigmentierungen der Haut treten erst im späteren Verlaufe der Krankheit auf, können auch nach etwaiger Heilung bestehen bleiben.

Von Störungen des Allgemeinbefindens erwähnt Notthaft hauptsächlich Verdauungsstörungen und pathologische Veränderungen des Harnes. Blutuntersuchungen sind in den von Notthaft herangezogenen Fällen zu wenig gemacht worden, um daraus allgemeine Schlüsse ziehen zu können. Anders verhält es sich mit Affektionen des Zentralnervensystems, die in vielen Fällen als begleitende Nebenerscheinungen hinzutreten. Diese können in psychischen Störungen, Muskelzuckungen, Schlaflosigkeit, Kopfschmerzen bestehen und worauf ich später zurückkommen werde, auch in Impotenz.

Die Prognose der Sklerodermie ist nach Notthaft im Allgemeinen nicht besonders schlecht, wenn auch Lewin und Heller 80% Mortalität angeben, da sich das Leiden über viele Jahrzehnte hinziehen kann. Die Diagnose ist leicht, wenn die Symptome ausgeprägt sind. Im Anfangsstadium kann die Sklerodermie mit chronischem squamösem Ekzem, Elephantiasis und, wenn die Pigmentbildung vorherrscht, mit Addisons Krankheit, wenn ein Mangel an Pigment besteht, mit Vitiligo verwechselt werden.

Die Versuche die Sklerodermie therapeutisch zu beeinflussen sind nach Notthaft sehr zahlreich gewesen und bestehen nach Lewin und Heller am zweckmässigsten in allgemeiner guter Ernährung, Verabreichung von Arsen, Anwen-

dung des elektrischen Stromes, Bädern, Bewegungsübungen und namentlich Massage.

Die mikroskopischen Untersuchungen betreffend, verweist Notthaft auf die Ausführungen, von Lewin und Heller, die er nicht referierend sondern im genauen Wortlauf anführt.

Bei der Aetiologie der Sklerodermie erwähnt Notthaft zuerst die Ansicht von Lewin und Heller: „Die Sklerodermie ist eine Angio-Tropho-Neurose, welche sowohl von den peripheren Nerven als auch von dem Zentralnervensystem ausgehen kann.“ Dieser Ansicht schliessen sich Marianelli, Stephan, Biro, Pelizaens, R. Otto, Bouttier vollkommen an, während Schwimmer und Brissaut die Erkrankung mit einer Affektion des Sympatikus in Verbindung bringen. Von anderen Autoren wird die Sklerodermie mit Nervenerkrankungen in Verbindung gebracht wie Raynaudsche Krankheit, Syringomyelie, Morvansche Krankheit, Erkrankungen im Verlaufe einzelner Nerven, sowie bestimmter Nervengebiete. Der nervösen Theorie schliesst sich auch Kaposi an.

Als weitere Aetiologie der Sklerodermie führt Notthaft Erkältungen an, die von vielen Autoren beschuldigt werden. Notthaft erörtert dann die Theorie, dass Veränderungen am Gefässsystem als aetiologisches Moment für Sklerodermie angeführt werden, und verweist auf Arbeiten von Wolters und Dinkler, die er als „Hauptwortführer“ dieser Ansicht hinstellt.

Die Theorie, dass die Sklerodermie ein infektiöser Prozess sei, hat nach Notthaft zuerst Hoppe-Seiler aufgestellt, andere Autoren schliessen sich dieser Meinung an, oder sehen auch die Sklerodermie nicht direkt als Infektion, wohl aber als Nachkrankheit einer solchen an.

Schliesslich erwähnt Notthaft die Theorie, dass die Sklerodermie mit Erkrankungen der Schilddrüse im Zusammenhang

stehe und bespricht auch Versuche, die Sklerodermie durch spezifische Schilddrüsentherapie zu beeinflussen. Er kommt zu dem Schlusse, dass in der Mehrzahl der Fälle kein Erfolg davon zu konstatieren war.

Notthaft teilt dann noch einige andere alleinstehende Theorieen und eine Anzahl besonderes Interesse bietender Krankheitsgeschichten mit und im Anschluss daran einen von ihm beobachteten Fall.

Er gelangt in seiner Arbeit zu dem Endresultat: „Die Sklerodermie ist nicht bloss eine Erkrankung der Haut, sondern eine Erkrankung des Gesamtkörpers". Die möglichen Ursachen der Sklerodermie geht er noch einmal kurz durch, entscheidet sich jedoch für keine bestimmte sondern bekennt: „Wir sind hier vor der Hand vor einer Grenzmauer unseres Wissens angelangt."

Nach dem Erscheinen der vorher genannten Arbeit ist eine Reihe weiterer Veröffentlichungen über Sklerodermie erfolgt. Ich habe, ebenso wie bei Notthaft, absichtlich nur die klinischen und therapeutischen Notizen berücksichtigt, mikroskopische Untersuchungen und Sektionsberichte ausser Acht gelassen, da die beiden von mir zu publizierenden Fälle ebenfalls nur klinisch beobachtet sind. Desgleichen habe ich das Sklerema neonatorum und die Morphoea der Engländer nur andeutungsweise erwähnt, da meine Fälle zur Sklerodermia diffusa gehören.

Nach Notthaft will ich zunächst die Arbeit von Uhlenhut über diffuse Sklerodermie zitieren. Uhlenhut nimmt Bezug auf bereits vorher erörterte Theorien, doch bietet sein Fall, übrigens wie in der Mehrzahl der Erkrankungen das weibliche Geschlecht betreffend, deshalb besonderes Interesse, weil vor dem eigentlichen Beginn der Sklerodermie ein gänzlicher Schwund der Schilddrüse aufgetreten ist, und nicht wie sonst erst im Verlaufe der Krankheit dieses Symptom sich eingestellt hat. Wenn es

sich später entwickelt, kann man es als sekundär auffassen, jedoch nicht in diesem Falle, wo es die besondere Aufmerksamkeit der Umgebung bereits vorher erregte. Dann zeichnete sich der Fall auch noch durch eine intensive Braunfärbung der Haut aus, was allerdings nicht für die Schilddrüsen-Aetiologie allein spricht, da es häufig bei Sklerodermie auch ohne Rücksicht auf thyreoidale Ursache aufzutreten pflegt. Uebrigens lässt Uhlenhut die Frage offen, ob die Sklerodermie, in seinem Falle eine Folge des Schilddrüsen-Schwundes sei, da es sich auch um eine zufällige Kombination von Morbus Addisonii mit Sklerodermie ohne weiteren ursächlichen Zusammenhang handeln kann. Die Therapie wurde mit Eisen, Lebertran, Arsen, Chinin, Salicyl eingeleitet, auch wurde Ichthyol in Bädern sowie innerlich gegeben, wodurch eine wesentliche Besserung erzielt wurde.

Einen neuen Beitrag zur Therapie der Sklerodermie liefert Scholz, der in einem Falle von Sklerodermie der Arme bei einer Patientin über die Anwendung einer Chrysarobinsalbe berichtet. Hierdurch wurde ein, wenn auch allerdings nicht anhaltender, so doch immerhin sehr bemerkbarer Erfolg erzielt. Später wurden dann Thiosinamininjektionen gemacht, die ebenfalls eine Besserung bewirkten; Patientin verliess aber vorzeitig die Behandlung, so dass die Erfahrungen darüber nicht zum Abschluss kamen.

Bettman schildert 2 Fälle von Sklerodermie, die er nicht als solche für erwähnenswert hält, sondern weil sie mit einer Urticaria factitia kombiniert waren, die ausserordentlich lange bestehen blieb. In dem einen Fall handelt es sich um einen Mann, der an Händen und Füssen das erste ödematöse Stadium der Sklerodermie aufwies, während der andere Fall eine herdweise lokalisierte Sklerodermie im Stadium der eigentlichen Sklerose betrifft. Die besonders auffallende Erscheinung war nun eine Urticaria faktitia an den noch nicht erkrankten Haut-

partieen. Die Streifen waren in dem einen Falle nach 20 Stunden, in dem andern sogar noch nach 6 Tagen sichtbar.

Einen dem Bilde der Sklerodermie sich anfügenden aber wohl nicht dazu gehörigen Krankheitsfall hatte Buschke Gelegenheit zu beobachten. Nach Influenza trat bei einem Patienten ein derbes, hartes, nicht mit dem Finger eindrückbares Oedem am Kopfe, Oberkörper und an den Oberarmen auf. Dieses wich insofern von dem für das erste Stadium der Sklerodermie typischen Oedem ab, als es in den tieferen Schichten der Haut, im subkutanen Gewebe, ja, vielleicht noch in der Muskulatur lag. Buschke hält sich für berechtigt, diesen Fall als eine Krankheit sui generis anzusehen. Das Oedem ging übrigens in zwei Jahren zurück, ohne dass sich eine Sklerose der Haut anschloss.

Auf einen neuen Gesichtspunkt in der Sklerodermiefrage weist Ehrmann in seiner Arbeit hin „Ueber die Beziehung der Sklerodermie zu den autotoxischen Erythemen". Der Verfasser ist der Ansicht, dass diesem Umstand in den bisherigen Arbeiten über Sklerodermie zu wenig Gewicht beigelegt ist. Sehr oft geht der Erkrankung ein Erythem oder eine Urtikaria voraus und auf dem Boden derselben entwickelt sich dann die Sklerodermie. Ehrmann gibt zum Beweise seiner Behauptung eine Reihe von Krankengeschichten, bei denen in der Mehrzahl der Fälle auch noch leichtere oder schwerer Störungen der Darmtätigkeit vorhanden waren, was ihn eben zu der Annahme führt, die vorausgegangenen Erytheme als autotoxische anzusehen.

Eine Unterstützung in dieser Theorie erhält Ehrmann durch Payot, der 4 Fälle von Sklerodermie veröffentlicht und zwar sämtlich Frauen betreffend. Ueber die Aetiologie kann er nichts eruieren, denn weder Infektionen, Constitutionsanomalieen, Erkältungen noch rheumatische oder nervöse Erkrankungen sind vorausgegangen.

Er schliesst sich der Theorie Unnas an, nach welcher das Wesen der Sklerodermie in einer Wucherung des Bindegewebes besteht. Dieselbe werde verursacht durch eine Angiotrophoneurose oder, und hier nimmt er auf Ehrmann bezug, durch eine Autointoxikation.

Um einen weiteren Fall wird die Sklerodermie-Literatur von Barbosa in Lissabon bereichert, der in seiner Inauguraldissertation die Krankengeschichte eines 38jährigen Mannes gibt. Es entwickelte sich eine diffuse, über den ganzen Körper sich ausdehnende Sklerodermie, vor deren Entstehen rheumatische Schmerzen bestanden hatten. Barbosa gelangt zu dem Schlusse, dass eine Erkrankung der Gefässe nicht das Primäre bei Sklerodermie sei, wenigstens nicht in dem von ihm beobachteten Falle, und bespricht verschiedene, bereits in anderen Arbeiten erörterte Theorieen.

Einen neuen Beitrag zur Frage der Sklerodermie gibt Krebs in seiner Inauguraldissertation zu Leipzig. Er veröffentlicht die Krankengeschichte zweier Frauen, von denen die eine bereits in hohem Alter stand, während bei der anderen der Beginn des Leidens mit der Pubertät zusammenfiel. Die Sklerodermie bindet sich an keine bestimmte Lebensepoche, wie etwa einige Infektionskrankheiten oder maligne Tumoren, sondern kann in früher Jugend wie auch im späteren Alter sich entwickeln, wenn auch allerdings ein Auftreten im hohen Alter und in der ersten Jugend immer etwas Aussergewöhnliches ist.

Wie übereinstimmend in der Literatur angegeben ist, stellt das weibliche Geschlecht einen bedeutend höheren Prozentsatz der Sklerodermieerkrankungen, und da ausserdem das Dunkel, welches über der Aetiologie dieser Krankheit schwebt, noch in keiner Weise gelichtet ist, erscheint es mir berechtigt, die

bereits sehr reichliche Literatur um 2 neue Fälle zu vermehren, die beide männliche Patienten betreffen.

Durch das bereitwillige Entgegenkommen meines verehrten Chefs, des Herrn Dr. P. G. Unna bin ich in der Lage, die beiden folgenden Krankengeschichten von Sklerodermiepatienten aus seiner Hamburger Privatklinik für Hautkrankheiten veröffentlichen zu können.

Fall I.

L. Heinrich, 25 Jahre alt, Steinmetz, wurde am 16. Dez. 1905 in die hiesige Klinik aufgenommen.

Anamnese:

Die Eltern des Patienten leben und sind gesund, ebenso eine Schwester und ein Bruder. Zwei andere Geschwister sind an Kinderkrankheiten gestorben. Patient ist Brustkind gewesen und war nach Aussage seiner Mutter stets besonders kräftig, hat speziell nie an englischer Krankheit gelitten. Im Alter von 7 Jahren machte Patient eine schwere Diphterie durch, die jedoch ohne Nachkrankheiten ausheilte. Patient gibt an in der Zeit darauf nie ernstlich krank gewesen zu sein. Er hat später im Geschäft seines Vaters als Steinmetz schwer arbeiten müssen, in seinen Mussestunden hat er eifrig geturnt und hat es hierbei auch zu ganz besonderer Fertigkeit gebracht.

Lues und Potus werden negiert.

Den Beginn seiner jetzigen Erkrankung verlegt Patient 2 Jahre zurück. Er bemerkte zu dieser Zeit, dass seine Hände anschwollen und in diesem Zustande ungelenkig waren, so dass er keine Faust machen konnte. Er bezog dieses Symptom auf Frost, an dem er früher gelitten hatte. Bald darauf bemerkte er, dass die Haut über den Knieen sich stark an-

spannte, auch traten starke Schmerzen auf, wenn Patient in seinem Berufe längere Zeit knieend zu arbeiten genötigt war, was er früher ohne Beschwerden lange und angestrengt hatte tun können. Patient musste infolgedessen die Arbeit im Knieen vollkommen aufgeben. Bei gestreckten Beinen und im Gehen war er vollkommen beschwerdefrei.

Als nächste, höchst auffallende Krankheitserscheinung trat dann ganz plötzlich Impotenz auf. Patient hatte ein uneheliches Kind gezeugt und auch nach dessen Geburt mit der Mutter verkehrt, bis ganz plötzlich in einem Zeitraum von 14 Tagen Impotenz sich einstellte. Pollutionen hatte Patient in der nächsten Zeit alle 2—3 Wochen, auch sind dieselben jetzt noch erhalten, nur treten sie in einem Abstande von 6—8 Wochen ein, die Erektionen haben gleichzeitig mit dem Erscheinen der Impotenz gänzlich ausgesetzt. Da die Steifheit und Schwellung der Hände langsam zunahm, ebenso wie die Schmerzen in der Haut an der Vorderseite der Kniee, suchte Patient einen Arzt auf, der ihm erklärte, seine Organe seien gänzlich gesund. Die Schmerzen in den Knieen rührten von einer Entzündung her, während die Schwellung und Steifheit der Hände auf nervösen Einflüssen beruhten. Der Impotenz wurde keine Bedeutung beigelegt. Eine bestimmte Diagnose hat dieser Arzt nicht gestellt, doch erhielt Patient Arsen in Tropfen, das er vier Wochen lang ohne jeden Erfolg nahm. Patient suchte darauf einen anderen Arzt auf, der den vorhandenen Symptomen gar keine Bedeutung beilegte und ihn für vollkommen gesund erklärte. Der gleich darauf konsultierte nächste Arzt erklärte in Uebereinstimmung mit dem ersten, dass zwar die Organe des Patienten gänzlich gesund wären, die Hände jedoch seien erkrankt, ebenso wie die Kniee. Er könne jedoch vor der Hand keine bestimmte Diagnose stellen, sondern habe dazu eine längere Beobachtung notwendig. Patient erhielt

wiederum Arsen ordiniert und hat dasselbe ungefähr ½ Jahr lang genommen, doch keine Besserung seines Zustandes bemerkt. Im Gegenteil traten während dieser Zeit zu den bisherigen Symptomen an Händen und Knieen noch neue hinzu. Patient bemerkte, dass die Haut über der Brust sich schmerzhaft anspannte, besonders beim Heben der Arme und bei tiefem Atemholen, sodann spannte sich auch die Haut der Bauchdecken, wenn Patient sich nach hinten überbeugte oder sich ankleidete. Von der Brust ging die Spannung auf den Hals über, sodass Patient den Kopf nur mangelhaft nach hinten beugen konnte, was ihm namentlich beim Rasieren auffiel. Gleichzeitig machte sich eine lästige Straffheit der Stirnhaut bemerkbar, wenn die Augen geschlossen wurden. Der Mund konnte nicht mehr so weit geöffnet werden, wie früher, beim Lachen hatte Patient das Gefühl, als ob das Gesicht in einer engen Maske steckte. Von den Verwandten wurde angegeben, dass Patient während dieser Zeit in seinen Gesichtszügen und Ausdruck eine wesentliche Veränderung erfuhr. Dem behandelnden Arzt war das Symptombild fremd, doch äusserte er die Ansicht, dass der Patient gut tun werde, sich in die Behandlung eines Nervenspezialisten zu begeben, da es sich um ein nervöses Leiden zu handeln scheine. Dieser Rat wurde befolgt und nun die bestimmte Diagnose Sklerodermia diffusa gestellt, nach fast einjährigem Verlauf der Erkrankung. Patient setzte jetzt Arsen aus und erhielt täglich 5,0 Natr. salicyl. 3 Wochen lang, wurde täglich elektrisiert und massiert. Da während dieser Behandlung sich sehr starkes Ohrensausen und gänzliche Appetitlosigkeit einstellte, wurde Patient nach hause entlassen. Er fühlte sich jedoch trotz der unangenehmen Nebenerscheinungen in seiner Sklerodermie durch diese Kur wesentlich gebessert; er erhielt die Weisung, Natr. salicyl in derselben Dosis weiter zu nehmen und nur auszusetzen,

wenn die unangenehmen Begleiterscheinungen zu stark würden, desgl. sollte die Massage des ganzen Körpers, wenn irgend möglich, fortgesetzt werden.

Patient hat noch 3 weitere Wochen zu hause täglich 5 gr. Natr. salicyl. genommen, die Massage wurde 2 Monate von einem darin unausgebildeten Gehilfen des Vaters täglich vorgenommen. In der ersten Zeit ist eine weitere geringe Besserung der Sklerodermie erfolgt, dann ist ein Stillstand eingetreten, jedoch keine Verschlechterung. Nach 2 Monaten unterblieb die Massage wegen äusserer Schwierigkeiten, und Patient begab sich in die Behandlung seines Arztes in der Heimat. Dieser hat den Patienten innerlich behandelt, womit ist nicht zu eruieren, ihm heisse Handbäder und kalte Abreibungen verordnet. Während der darauffolgenden Zeit bemerkte Patient eine weitere, wenn auch geringe Verschlechterung seines Zustandes. Die Haut über der Brust wurde noch straffer, glänzender und fühlte sich härter an, als zuvor. Patient merkte die Verschlechterung namentlich an ihren Folgen, denn er hatte immer grössere Mühe sich ohne Hilfe an- und auszukleiden, auch wurde das Rasieren schwieriger wegen der zunehmenden Spannung der Halshaut. Die Hände wurden unbeweglicher und zu feineren Arbeiten immer weniger tauglich. Zum Schlusse der Anamnese will ich nicht unerwähnt lassen, dass die behandelnden Aerzte oft den Urin des Patienten untersucht haben, ohne dass pathologische Bestandteile konstatiert worden sind. Ferner gibt der Patient an, dass während seiner Erkrankung die Haare an der Haut des Scrotums geschwunden seien, dass auch auf dem Kopfe der Haarwuchs sehr gelitten hätte.

Status praesens.

Habitus. Mittelgrosser Patient in abgemagertem Zustande, von etwas anämischen Aussehen, sichtbare Schleimhäute

blass. Körpertemperatur normal, Puls klein, regelmässig, 80 in der Minute.

Innere Organe. Die Untersuchung der inneren Organe ergiebt keine nachweisbaren pathologischen Veränderungen, namentlich lässt sich kein Milztumor konstatieren. Die Schilddrüse erscheint verkleinert.

Haut. Die Haut des Gesichts erscheint blass, das ganze Gesicht hat einen etwas maskenhaften Ausdruck. Die Haut ist gespannt und weisslich glänzend, sie fühlt sich hart an, doch ist der Grad der Härte nicht überall derselbe. An den Stellen, wo die Haut unmittelbar dem Knochen anliegt, ist die Härte am bedeutendsten. Die Haut lässt sich im Gesicht mit Ausnahme der Partieen über den Jochbögen, wo sie mit dem Knochen wie verlötet erscheint, verschieben, wenn auch wesentlich schwerer, als es normal möglich zu sein pflegt. Beim Schliessen der Augen nimmt die Spannung in der Stirnhaut sichtbar und fühlbar zu. Der Mund kann mässig weit geöffnet werden, nach Angaben des Patienten jedoch nicht mehr so weit, wie früher. Ueber das Kinn hin nach dem Halse zu vermehrt sich die Spannung der Haut. Dieselbe lässt sich bei normaler Kopfhaltung, wenn auch mit Mühe, in Falten abheben, doch nicht mehr, wenn der Kopf nach hinten über gebeugt wird. Hierbei spannen sich einige Stränge in der Haut ganz besonders stark. An beiden Halsseiten zeigt die Haut eine gelbbraune Verfärbung, die nach Angabe des Patienten erst im Verlaufe der Krankheit entstanden ist. Die Haut im Nacken zeigt keine Veränderung, fühlt sich auch vollkommen normal an, ebenso wie auf dem behaarten Kopfe. Ueber der Brust sieht die Haut noch glänzender und gespannter aus als am Halse, ist auch derb wie Leder. Sie lässt sich bei normaler Körperhaltung nur nach den Achseln zu in Falten abheben, in der Mitte über dem Brustbein nicht mehr. Patient kann die

Arme sehr mangelhaft nach oben heben, nur etwas über Schulterhöhe, wobei sich die Haut von der Brust nach den Schultern zu ganz bedeutend anspannt. Diese Bewegungen sind von Schmerzen begleitet. Ueber den seitlichen Teilen des Brustkorbes ist die Spannung der Haut geringer, um nach hinten zu allmählich ganz zu verschwinden, da auf dem ganzen Rücken die Haut vollkommen normal ist. Dagegen vermehrt sich die Härte der Haut nach dem Bauche zu und ist besonders ausgeprägt in den unteren Partieen. Die Haut fühlt sich hier sehr hart an und lässt beim Hintenüberbeugen des Rumpfes einzelne besonders gespannte Stränge deutlich hervortreten. Die Haut ist lederhart, es ist unmöglich sie in Falten zu erheben, auch ist hier wie am Halse eine gelbbräunliche Pigmentierung vorhanden. Diese ist nicht sehr intensiv. Auf der Rückseite des Unterkörpers ist die Haut normal. Die Haut beider Oberarme zeigt nur einen ganz geringen Mangel an Elastizität, doch keine wesentliche Veränderung. Nach den Unterarmen hin, findet eine allmähliche Zunahme der Härte statt, die besonders an der Streckseite hervortritt. Die Haut ist hier wie auf der Brust glänzend weiss, sehr gespannt und nicht in Falten abhebbar. Die Handgelenke sind geschwollen, aber die Schwellung ist nicht ein Oedem, sondern beruht auf einer Verdickung und Verhärtung der Haut. Die Bewegungen in den Handgelenken sind sehr behindert, bei forcierten passiven Bewegungen lässt sich kein Knirschen oder Knacken nachweisen, wohl aber klagt Patient über Schmerzen, deren Sitz er in die Haut verlegt. Die Haut der Hände und Finger ist am stärksten von der Erkrankung ergriffen, sie ist bretthart, sehr verdickt und absolut fest mit der Unterlage verbunden. Die Bewegung der Finger beider Hände sind ganz bedeutend eingeschränkt, der Patient kann keine Faust machen, auch ist es ihm unmöglich, beide Hände mit gespreitzten Fingern

in einander zu legen. Er klagt darüber, dass seine Hände bei Temperaturwechsel auffallend blaurot und bald darauf ganz blass würden. Die Hände fühlen sich kalt an. Dieser objektive Befund kommt auch dem Patienten subjektiv als Kältegefühl zum Bewusstsein, namentlich in den Fingerspitzen.

Die Haut des Penis erscheint normal, die des Skrotums ist diffus gerötet und verdickt, ohne Spannung und haarlos, im Gegensatz zum mons pubis, dessen Haarbestand keine Lichtung aufweist. Die Haut der Oberschenkel macht einen fast normalen Eindruck bis auf geringe Spannung an der Streckseite, wo sie jedoch auch gut in Falten abhebar ist. Von derselben Beschaffenheit ist die Haut beider Unterschenkel. An den Fussgelenken ist die Haut bereits wieder mehr von der Erkrankung ergriffen, sie ist nicht in Falten abhebbar, hart, infiltriert, glänzend und straff. Auf den Fussrücken besteht ein nur schwer mit dem Finger eindrückbares Oedem. Die Bewegungen in den Fussgelenken sind eingeschränkt und auf die Dauer schmerzhaft, was zum Teil in einer deutlich nachweisbaren Tendovaginitis der Sehnen an beiden inneren Malleolen seine Ursache haben mag. Die Haut der Zehen ist blass, ohne Oedem und nicht beträchtlich sklerosiert. Patient gibt an, dass die Füsse erst seit einem halben Jahr erkrankt seien, seit dieser Zeit ist auch längeres Gehen wegen starker Schmerzen unmöglich.

Die Schweissekretion der Haut ist überall normal, auch an den pigmentierten Stellen. Sensibilitätsstörungen bestehen nicht, Tast- und Temperatursinn sind unbeeinträchtigt.

Die Reflexe sind durchweg normal, der Appetit ist mässig, Stuhlgang regelmässig, es hat nach Angabe des Patienten auch früher nie Obstipation bestanden. Der Urin ist ohne pathologische Bestandteile.

Die Blutuntersuchung ergab folgendes Resultat:

Rote Blutkörperchen 9 420 000.
Weisse Blutkörperchen 11 400.
Haemoglobingehalt 73 %.

Diagnose: Sklerodermia diffusa.

Therapie: Das eingeleitete Heilverfahren bestand in täglichen Thiosinamininjektionen von 0,15, gleichzeitig erhielt Patient täglich ein Dampfbad von ½ Stunde Dauer und Handbäder in heissem Wasser, dem Senfmehl zugesetzt war. Der ganze Körper wurde täglich mit 2 % Salicyl-Vaseline massiert. Da Patient von den Dampfbädern nur eine vorübergehende, subjektive Besserung eine kurze Zeit unmittelbar nach demselben verspürte, wurden sie nach 3 Wochen ausgesetzt. Die Thiosinamininjektionen wurde noch eine Woche länger fortgesetzt, dann aber auch unterlassen, da Patient über starkes Herzklopfen klagte und auch objektiv keine bedeutende Erweichung der Haut eintrat, wie man sie von der Wirkung des Thiosinamins erwartet hatte. An Stelle der Dampfbäder hat Patient in den nächsten 2 Wochen Vollbäder von 37° Cel. erhalten, denen 60,0 Ichtyol beigemischt wurden. Ein besonders bemerkbarer Erfolg der Ichtyolbäder liess sich in dieser kurzen Zeit nicht konstatieren. Dieselben wurden eingestellt, weil Patient nach den Bädern über allgemeine Ermattung klagte, die wohl weniger auf das beigegebene Ichtyol als auf die heissen Bäder an sich zurückzuführen war. Patient erhielt nun Natr. Salicyl, und konnte ohne wesentliche Beschwerden täglich 7,0 bis 8,0 zu sich nehmen. Die Massage der ganzen Haut wurde täglich 2mal vorgenommen, da hiervon am ehesten ein Erfolg zu erwarten schien, der auch jetzt nach über einem Monat tatsächlich eingetreten, allerdings noch lange kein vollständiger ist. Die Spannung der Haut hat auf der Brust

wesentlich nachgelassen. Patient kann die Arme ziemlich gut hochheben, sich auch wieder allein an- und auskleiden. Das Gehen ist nicht mehr so beschwerlich wie früher, wenn auch längere Wege natürlich noch nicht zurückgelegt werden können. Die Hände können mit gespreizten Fingern ineinander gelegt werden, was anfangs unmöglich war. Auf beiden Handrücken besteht noch eine beträchtliche Verdickung und Starrheit der Haut, die in letzter Zeit durch eine nach Art der Frostmittel zusammengesetzte Salbe zu beeinflussen versucht wurde. Die Zusammensetzung war folgende:

Past. Zinc. sulfurat. (Unna)	20,0
Ichtyol	5,0
Semen. Sinap.	10,0
Unguent. camphorat. ad.	50,0

M. f. unguent.

D. s. 2 mal täglich aufzutragen.

Dieses Medikament ist nur kurze Zeit in Anwendung, scheint jedoch nicht ungünstig zu wirken. Die vorher bedeutende Schwellung auf dem linken Handrücken ist zurückgegangen, die allgemeine Beweglichkeit in den Hand- und Fingergelenken ist erheblich gesteigert. Auf dem rechten Handrücken hat sich keine so deutliche Einwirkung gezeigt, doch scheint auch hier die Verdickung der Haut etwas beeinflusst zu werden.

Fall II.

S. Karl, 64 Jahre alt, Zigarrenarbeiter, befindet sich seit dem 16. Oktober 1905 in der hiesigen Klinik.

Anamnese: Der Vater des Patienten starb in hohem Alter, desgleichen die Mutter. Beide Eltern haben nie an Hautkrankheiten gelitten, ebensowenig Geschwister. Patient ist angeblich bis zu seinem 50. Lebensjahr nie ernstlich krank ge-

wesen. Seitdem ist ein unangenehmes Kältegefühl in den Füssen aufgetreten, auch hat sich Abschuppung der Haut eingestellt, wozu sich im Laufe von 4—5 Jahren eine Straffheit und Spannung derselben gesellte. Die Haut der Füsse wurde nach Angabe des Patienten nicht nur schuppig, sondern auch rissig, so dass er zur Salbenbehandlung griff, ohne jedoch einen Arzt zu konsultieren. Auch er hat das Leiden wie der erste Patient, mit Frost in Verbindung gebracht. Die Haut der Füsse hat auch im Laufe dieser Zeit eine blaurote Verfärbung angenommen und zwar scheint es, dass diese Verfärbung vor der nachfolgenden Sklerose eingetreten ist. Patient ist nicht besonders intelligent und kann zum Teil nur ungenaue Angaben machen. Das Leiden hat sich dann langsam über die unteren Extremitäten verbreitet in einem Zeitraum von ungefähr zwölf Jahren. Die Haut wurde immer derber und fester, desgleichen nahm die blaurote Verfärbung zu. Die Beweglichkeit nahm ganz bedeutend ab, so dass Patient schliesslich sich nur noch mühsam mit Hilfe von Stöcken von der Stelle bewegen konnte, jedoch in seiner Arbeit als Zigarrenmacher nicht weiter behindert wurde, da der ganze Oberkörper und die Hände frei bleiben.

Lues und Potus werden negiert.

Status praesens.

Habitus. Grosser kräftiger Patient in gutem Ernährungszustande, sichtbare Schleimhäute normal gefärbt. Puls regelmässig, kräftig, 76 in der Minute.

Innere Organe. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt keinen pathologischen Befund, ein Milztumor lässt sich nicht nachweisen. Die Schilddrüse ist normal.

Haut. Die Haut der oberen Extremitäten des Kopfes und der ganzen Vorderseite des Rumpfes ist vollkommen normal

lässt sich überall gut in Falten abheben und zeigt keine Pigmentationen oder sonstigen Verfärbungen.

Eine auffallende Veränderung zeigt die Haut erst an den unteren Extremitäten und an der Rückseite des Rumpfes abwärts von einer Linie, die etwa folgendermassen verläuft: Vorne fällt sie mit beiden Inguinalbeugen zusammen. Hinten steigt sie vom letzten Kreuzbeinwirbel nach beiden Seiten zu den Kammen der Darmbeinschaufeln auf, um dann beiderseits nach vorne in einem Bogen abwärts nach den Leistenbeugen herabzusteigen. Die Haut ist an der Vorderseite der Oberschenkel glänzend wie Pergamentpapier, dabei diffus stark blaurot gefärbt mit einzelnen etwas helleren, gelblichen Partieen von der Grösse eines Fünfpfennigstückes bis einer Mark dazwischen. Nach den Knieen hin und über denselben nimmt die Blaufärbung noch zu, während das Rot etwas zurücktritt, auch sieht man hier stark verzweigte Venen durch die Haut durchschimmern. Auf der Vorderseite der Unterschenkel ist die blaurote Verfärbung nicht mehr so intensiv und namentlich über dem mittleren Drittel des Schienbeins ist die Farbe der Haut ein gelbliches Weiss mit etwas Beimischung von Braun. Von da ab bis zu den Zehenspitzen ist die Farbe der Haut wieder diffus blaurot mit einem Ueberwiegen des blauen Farbentons. Hinten auf dem Gesäss ist die Haut gleichfalls blaurot und lässt ein fein verzweigtes Venennetz durchschimmern. Sie ist ausserdem glänzend, aber faltig und knittrig wie Pergamentpapier, das zusammengeballt und dann wieder ausgebreitet ist. Der Patient gibt an, dass die Farbenveränderung hier erst seit einem halben Jahr bestehe, während die knittrige Beschaffenheit sich allmählich in einer bedeutend längeren Zeit ausgebildet habe. An der Hinterseite des linken Oberschenkels in der oberen Hälfte ist die Hautfarbe heller, während sie auf der Hinterseite des rechten Oberschenkels durchweg blaurot bleibt in derselben Nüance wie

auf dem Gesäss. Die Hinterseite des linken Unterschenkels zeigt in der unteren Hälfte eine stark braune Pigmentierung, unter der das Blaurot zurücktritt. Die linke Kniekehle ist sehnig weissgelb, die rechte blaurot gefärbt mit Ueberwiegen des blauen Tons. Die Hinterseite des rechten Unterschenkels und die rechte Fussohle ist ebenso wie die Vorderseite gefärbt. Auf der Beugeseite des rechten Unterschenkels ist die Haut in der Mitte der Wade in der Ausdehnung von ungefähr einem Handteller weissgelblich gefärbt, nach unten mit Einschluss der Fussohle ist die Farbe blaurot, stellenweise etwas bräunlich. Der Patient kann das linke Bein vollkommen durchdrücken, das rechte kann nur bis zu einem grössten Winkel von ungefähr 130° gestreckt werden. Dieses Bein ist nach Angabe des Patienten fast ein halbes Jahr früher von der Erkrankung ergriffen gewesen als das linke, auch hat sie hier raschere Fortschritte gemacht als auf der anderen Seite. Betastet man die erkrankte Haut, so fühlt sie sich auf dem Gesäss weich an und lässt sich gut in Falten abheben, erscheint jedoch dünner als normal. Auf der Vorderseite der Oberschenkel ist es im oberen Drittel auch noch möglich, Falten abzuheben, namentlich nach der Innenseite zu. Dieses ist jedoch an allen anderen von der Krankheit befallenen Stellen gänzlich ausgeschlossen. Die Haut fühlt sich bretthart an, verdickt, derbe und infiltriert, ohne dass ein eindrückbares Oedem besteht. In beiden Kniekehlen, am ausgeprägtesten in der rechten, fühlt man einzelne, 1—2 Finger breite, besonders stark sklerosierte Bänder in der Haut, die sich beim Strecken der Beine deutlich als Stränge aus der Umgebung abheben. An den pigmentierten Stellen ist die Haut gespannter und derber als an den weisslichgelben. Am grössten ist die Spannung und Sklerose der Haut um die Fussgelenke herum, hauptsächlich an beiden äusseren Malleolen. Die Fussgelenke sind ausser-

ordentlich stark in allen Bewegungen gehindert. Patient kann sich nur sehr mühsam mit Hilfe von Stöcken und Unterstützung unter den Armen von der Stelle bewegen.

Die Blutuntersuchung ergab folgendes Resultat:

Rote Blutkörperchen 4280000
Weisse Blutkörperchen 6200
Der Haemoglobingehalt betrug 83%.

Die Schweissekretion ist ziemlich normal, nur an den weisslich-gelben Hautpartieen etwas spärlich, Sensibilitätsstörungen fehlen, Kälte und Wärme werden überall deutlich unterschieden. Die Sehnenreflexe sind sämtlich normal. Der Appetit ist rege, die Verdauung geht ohne Störung vor sich, ist auch früher nach Angabe des Patienten stets so gewesen. Der Urin ist frei von patbologischen Bestandteilen.

Diagnose: Sklerodermia diffusa der unteren Extremitäten.

Therapie: Patient erhielt täglich Dampfbäder von ½-stündiger Dauer und Thiosinamininjektionen von 0,15, die erkrankten Hautpartieen wurden täglich einmal mit 2% Salicyl-Vaseline massiert. Die Thiosinamininjektionen wurden nach 4 Wochen unterlassen, da Patient über Herzklopfen klagte, auch ein frappanter Erfolg nicht bemerkbar war. Die Dampfbäder und die Massage wurden fortgesetzt, Patient wurde angehalten systematische Gehübungen zu machen. Um die starke Spannung der Haut in der rechten Kniekehle zu beseitigen, wurde ein Streckverband mit Hilfe einer Schiene und Gummibinden angelegt, der nur zur Massage abgenommen wurde. Seit einem Monat nimmt der Patient Natr. salicyl. in einer Dosis von anfangs 2 gr. und jetzt 6 gr. täglich. Es hat sich infolgedessen Ohrensausen eingestellt, doch hat der Appetit nicht gelitten.

Durch diese therapeutischen Massnahmen ist eine wesentliche Besserung eingetreten.

Wenn die erkrankte Haut auch jetzt nach 3 Monaten sich noch sehr induriert und gespannt anfühlt, so ist doch die Beweglichkeit der Beine und namentlich des rechten bedeutend vermehrt. Patient kann bereits ohne Hilfe kleinere Strecken gehen, Treppen steigen und fühlt sich auch subjektiv besser als zu Beginn der Kur.

Beide Kranke sind männlichen Geschlechts. In der Literatur findet sich, worauf ich nochmals hinweisen möchte, übereinstimmend angegeben, dass die Männer nur ungefähr ein Viertel der Sklerodermiefälle stellen. Nach Notthaft macht sich gerade in der neueren Zeit eine Zunahme der Erkrankungen bei Männern geltend, ein Umstand, der wohl im Zusammenhang mit der Vermehrung der Nervenkrankheiten beim männlichen Geschlecht gebracht werden kann. Für eine derartige Ansicht können diese beiden Fälle allerdings nicht ins Feld geführt werden, denn die Sklerodermie steht hier ausser allem Connex mit einer nervösen Veranlassung, worauf ich noch zurückkommen werde.

Eine bestimmte Altersgrenze wird in der Literatur nicht angegeben und auch von diesen beiden Patienten steht der eine im ersten Mannesalter, während der andere bereits ein Greis ist. Die Sklerodermie hat allerdings bei ihm im 50. Lebensjahr begonnen, doch ist ein so später Anfang immerhin schon etwas selten. Beide Patienten stehen auf der Höhe des zweiten Stadiums, da eine Atrophie sich noch nirgends ausgebildet hat. Bei Fall 2 ist freilich die Haut über den Glutäen atrophisch und knittrig; doch ist hier keine Sklerose vorausgegangen, weshalb ich geneigt bin, diese Erscheinung als einfache Altersatrophie bei dem bejahrten Patienten anzusehen und nicht als drittes Stadium der Sklerodermie. Es ist aber nicht unmöglich,

dass sich in diesem Teile der Haut noch eine typische Sklerodermie entwickelt, da die blaurote Verfärbung, die an der übrigen erkrankten Haut der Sklerose vorauszugehen pflegte, bereits ausgebildet ist.

Ein eigentliches Oedem hat während der ganzen Entwicklung der Sklerodermie bei dem älteren Patienten zu keiner Zeit bestanden. Dieses darf jedoch nicht weiter auffallend erscheinen, da ein oedematöses Stadium durchaus nicht in allen Fällen vorhanden ist, sondern die Krankheit mit Sklerose einsetzen kann. Von einigen Autoren, namentlich Kaposi, wird das erste Stadium der Lesser'schen Einteilung überhaupt nicht anerkannt, sondern nur zu den gelegentlichen Prodomsymptomen gezählt, und als Basis der Diagnose Sklerodermie die eigentliche sklerotische Induration angesehen. Auch Hebra spricht nicht von einem Oedem, sondern von einer „das Niveau nur wenig überragenden Elevation von heller rosenroter Farbe und bedeutender Härte". Diese Schilderung bezieht sich allerdings nur auf den Beginn der circumscripten Sklerodermie, aber auch bei der diffusen Form lässt er das Oedem unberücksichtigt. „Dabei treten die geschilderten Farbenveränderungen nicht in jener prägnanten Weise auf, wie bei Dermatosklerosis circumscripta, sondern die anfänglich wenig geröteten und wenig elevierten grossen Hautstrecken werden weiss, speckig glänzend und grenzen sich nicht durch einen scharfen Rand von der gesunden Umgebung ab."

Durchaus dunkel bleibt auch in diesen beiden Fällen die Aetiologie der Erkrankung, da keinerlei auffallende Erscheinungen vorausgegangen sind. Beide Patienten sind gesund gewesen und von dem jüngeren müsste man sogar annehmen, dass er als oftmals preisgekrönter Turner einen besonders gestählten Körper besessen habe. Erkältungen stehen als mögliche Ursache der Sklerodermie in beiden Fällen ausser Be-

reich, da die Patienten nichts hiervon angeben können. Wie Notthaft angibt, hat eine Reihe von Autoren die Sklerodermie als Infektion erklärt, die sich öfters an Phlegmonen, Ulcerationen und Abszesse angeschlossen, doch kommt bei diesen beiden Fällen keine derartige Veranlassung in Betracht. Gegen die Annahme einer infektiösen Ursache der Sklerodermie spricht auch in beiden Fällen der Mangel eines Milztumors, wenn dieser Umstand allerdings auch kein strikter Gegenbeweis ist. Es berechtigt auch nichts dazu, die Sklerodermie als Nachkrankheit einer Infektion aufzufassen, denn der ältere Patient ist vorher überhaupt nie ernstlich krank gewesen, und wenn der jüngere auch eine schwere Diphterie durchgemacht hat, so ist doch bis zum Beginne des Sklerodermie ein zu beträchtlicher Zeitraum verstrichen, als dass ein Zusammenhang konstruiert werden könnte.

Ebensowenig besteht meiner Meinung nach ein solcher mit einer Erkrankung der Schilddrüse. In dem ersten Fall ist dieselbe sehr klein, doch ist dieser Schwund wohl sekundär eingetreten, auch bestanden weder vor der Sklerodermie Schilddrüsensymptome, noch sind sie jetzt vorhanden. Die Pigmentationen sind verhältnismässig sehr gering und nach meiner Ansicht ein Zeichen der Sklerodermie an sich, da sie sich erst im späteren Verlaufe gebildet haben, auch bei dem zweiten Patienten vorhanden sind, der über eine ganz normale Schilddrüse verfügt.

Der Vollständigkeit halber habe ich bei beiden Patienten eine Blutuntersuchung gemacht, doch habe ich Zahlen erhalten, die in der Grenze des Normalen bleiben, sodass auch nach dieser Richtung hin kein ätiologisches Moment für Sklerodermie vorzuliegen scheint.

Es bleibt nun noch zu erörtern, inwiefern nervöse Ursachen bei der Entwicklung der Sklerodermie in diesen zwei

Fällen eine Rolle spielen. Der Theorie von Lewin und Heller, dass die Krankheit auf einer zentralen Affektion des Nervensystems beruhe, führen die Fälle kein neues Beweismaterial zu. Von irgend welchen nervösen Symptomen, Zuckungen, Schlaflosigkeit, hysterischer Disposition, Chorea ergibt die Anamnese nichts, und auch jetzt erfreuen sich beide Patienten einer Konstitution, die nach dieser Richtung hin keinen Anhalt gibt. Von anderen Autoren ist die Kombination der Sklerodermie mit bestimmten Nervenkrankheiten, wie Raynaud-Morvanscher Krankheit und Syringomyelie beschrieben worden. Eine derartige Komplikation besteht in beiden Fällen sicher nicht. Wenn nun auch die Aetiologie der Sklerodermie bei beiden Patienten durchaus unklar ist, so glaube ich dennoch, dass in beiden Fällen ein Zusammenhang, wenn auch kein ätiologischer, mit dem Nervensystem bestehen muss. Bei beiden Patienten ist die Haut in ziemlich scharf begrenzten und symmetrischen Partieen erkrankt. Bei dem ersten ist hauptsächlich die Vorderseite des Rumpfes und zum Teil auch der Extremitäten affiziert, bei dem anderen nur die unteren Extremitäten. Die ganze Lokalisation spricht dafür, dass die Haut im Bereiche bestimmter Nervenendigungen, event. auf Grund einer zentralen Ursache, erkrankt ist, wenn auch die sensible Funktion der Nerven intakt ist. In unzweifelhafter Abhängigkeit der Sklerodermie steht meiner Ansicht nach auch die gleich im ersten Stadium der Krankheit eingetretene Impotenz bei dem jüngeren Patienten. Es scheint auch, dass der Haarausfall am Skrotum, der im Verlaufe der Erkrankung aufgetreten ist, auf einer trophoneurotischen Basis entstanden ist. Die Haut ist hier zwar etwas gerötet, doch zeigt sie sonst keine Veränderungen, die den Haarschwund erklären könnten.

Bei beiden Patienten ist die Sklerodermie zuerst an den Extremitäten aufgetreten, eine Lokalisation, die sehr häufig

vorkommt, denn in den meisten Fällen pflegen nach Notthaft zuerst Orte ergriffen zu werden, die vom Herzen weiter entfernt sind und deshalb eher zu Ernährungsstörungen inklinieren. Beide Patienten haben die ersten Symptome als Frost aufgefasst und auch von ärztlicher Seite ist die Diagnose erst in späterem Verlaufe sicher gestellt worden, was wohl weniger auf einer Unkenntnis der Symptome, als auf der Schwierigkeit der Diagnose in beginnenden Fällen beruhte.

Der Verlauf ist ein ziemlich typischer gewesen, nur fehlen bei dem ersten Patienten die Gefässanomalieen, die den 2. Fall charakterisieren und der eigentlichen Verhärtung der Haut wohl vorausgegangen sind. Diese Gefässveränderung äusserte sich jedoch in einer diffussen blauroten Verfärbung, hat also mit den von Ehrmann erwähnten vorhergehenden Erythemen keine Aehnlichkeit. Die Anamnese ergibt auch nichts von Verdauungsstörungen auf die Ehrmann als Ursache der Erytheme hinweist. Auch Bettmann's Beobachtung, dass seine Fälle mit Urtikaria factitia von ausserordentlich langer Dauer kombiniert waren, habe ich an beiden Patienten nachgeprüft, doch kein Analogon dazu finden können.

Die Motilitätsstörungen sind bei beiden Patienten durchaus typisch für Sklerodermie. Bei dem jüngeren Patienten ist die Erkrankung zwar noch nicht so weit fortgeschritten, dass man ihn etwa mit einer ‚Bildsäule' vergleichen kann, ein Vergleich, der nach Lewin und Heller für einen Fall F. Maders am Platze gewesen ist. Der Patient ist jedoch infolge der Sklerodermie vollständig erwerbsunfähig geworden, ja fremder Pflege und Hülfe bedürftig, da er sich, wenigstens beim Eintritt in die Klinik, nicht mehr allein aus- und ankleiden konnte. Durch die Spannung und Enge der Brusthaut ist auch das tiefe Atemholen beeinträchtigt. Eine Folge hiervon ist zwar augenblicklich noch nicht an den Lungen nachweisbar, wird aber

nicht ausbleiben, wenn die Krankheit Fortschritte macht. Der ältere Patient ist im Gehen bedeutend mehr behindert, als der jüngere, doch hat ihm die Krankheit, da sie auf die unteren Extremitäten beschränkt geblieben ist, nicht die Erwerbsfähigkeit so vollkommen geraubt, wie dem jüngeren Patienten. Die Hände sind gesund geblieben, und auf sie ist Patient ja in erster Linie bei Ausübung seines Berufes angewiesen. Die Krankheit scheint bei dem jüngeren Patienten schnellere Fortschritte gemacht zu haben, als bei dem älteren, da die jetzigen Erscheinungen zu ihrer Entwicklung bei ihm nur zwei Jahre gebraucht haben, während der ältere bereits ungefähr 14 Jahre krank ist.

Die Prognose ist in beiden Fällen noch nicht hoffnungslos, da das dritte Stadium, in dem über keine Heilung mehr berichtet wird, noch nicht erreicht ist. Sollte eine vollkommene Heilung oder auch nur eine wesentliche Besserung nicht mehr herbeigeführt werden können, so ist doch wenigstens quoad vitam die Prognose nicht zu trübe, denn bei dem älteren Patienten besteht die Sklerodermie bereits 14 Jahre lang, und wenn sie auch bei dem jüngeren Patienten in den zwei Jahren ihres Bestehens verhältnismässig rasche Fortschritte gemacht hat, so ist doch ein Stationärbleiben in dem jetzigen Status nicht ausgeschlossen. Nach Angabe von Lewin und Heller kann die Sklerodermie bis zu einem halben Jahrhundert das Leben ungefährdet lassen.

Eine spezifische Therapie der Sklerodermie existiert leider nicht, wenigstens keine, absoluten Erfolg versprechende, wenn auch die gegen diese Erkrankung angewandten Mittel ausserordentlich vielfältig sind. Den geringsten Erfolg scheint die Gewebssafttherapie zu haben, auch ist über die Wirkung des Thiosinamins nichts besonders Günstiges zu berichten, weder in der Literatur noch in diesen beiden Fällen, wenn auch hier

die Anwendungszeit wohl keine hinreichend lange war, um allgemeine Schlüsse ziehen zu können. Den besten Erfolg scheint eine kräftige Ernährung, verbunden mit häufiger Massage, zu versprechen, auch scheint die Verabreichung grösserer Dosen Natr. salicyl. eine lange Zeit hindurch günstig zu wirken, Massnahmen, die in beiden Fällen angewandt sind und bereits eine nachweisbare Besserung herbeigeführt haben.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem verehrten Chef, Herrn Dr. P. G. Unna, meinen verbindlichsten Dank auszusprechen für die Ueberlassung der Fälle und für das Interesse, welches er meiner Arbeit entgegengebracht hat.

Literatur.

Barbosa, Un caso de esclerodermie, Tese, Lisboa 1903.

Bettmann, Ueber einen besonderen Fall der Urtikaria factitia bei der Sklerodermie, Berlin. klin. Wochenschrift 1901, No. 14.

Buschke, Ueber Sklerödem, Berlin. klin. Wochenschrift 1902, No. 41.

Ehrmann, Ueber die Beziehung der Sklerodermie zu den autotoxischen Erythemen, Wiener medizin. Wochenschrift 1903, No. 23/24.

Hebra, H. von, Die krankhaften Veränderungen der Haut, 1884.

Krebs, Ueber 2 Fälle von Sklerodermie, Inaug.-Diss., Leipzig 1905.

Kaposi, Pathologie und Therapie der Hautkrankheit, 3. Aufl. 1887.

Lewin und Heller, Die Sklerodermie, eine monographische Studie, Berlin 1895.

Lesser, Lehrbuch der Hautkrankheiten, 1900.

Notthaft, von, Neuere Arbeiten und Ansichten über Sklerodermie mit Beschreibung eines neuen Falles, Centralblatt für allg. Pathol., 1898, Band 9.

Payot, Contribution a l'Etude de la Sklerodermie, These de Doctorat, Lausanne 1904.

Uhlenhut, Ueber diffuse Sklerodermie, Berlin. klin. Wochenschrift 1899.

Scholz, Allgem. med. Central-Zeitung 1899, No. 97.

Lebenslauf.

Am 3. September 1880 wurde ich, Otto Hermann Hensel, zu Königsberg in Pr. geboren.

Von Ostern 1886 bis Michaelis 1899 besuchte ich das Königliche Friedrichskollegium zu Königsberg i. Pr., das ich Michaelis 1899 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Dann widmete ich mich dem Studium der Medizin, dem ich an der Universität zu Königsberg i. Pr. von Michaelis 1899 bis Ostern 1902, an der Universität zu München von Ostern 1902 bis Michaelis 1902 und von Michaelis 1902 bis Ostern 1904 wiederum an der Universität zu Königsberg i. Pr. oblag. Die ärztliche Staatsprüfung beendete ich am 10. Juni 1904 und erhielt am 27. Juni 1904 die Approbation.

Während meiner Studien hörte ich Vorlesungen bei folgenden Herren Professoren und Dozenten:

M. Askanany, Bertold, Bunge, Braun, Bollinger, Beneke, Caspary, Claussner, Garré, Heisrath, Herrmann, Jaffe, Kuhnt, Lange, Lichtheim, Lossen, Meschede, Münster, Pape, Pfeiffer, Rosinsky, Samter, Scholz, Schreiber, Stieda, Tappeiner, Winter, Zander.

Allen diesen meinen verehrten Lehrern sage ich hiermit meinen ergebensten Dank.